

## TRAITEMENT DES OMPHALOCELES DANS LES SERVICES DE CHIRURGIE GENERALE ET PEDIATRIQUE DU CHU GABRIEL TOURE

### Omphalocèle in General and Pediatric Surgery in Gabriel Touré

Kanté L, Togo A, Diakitè I, Maiga A, Traoré A, Samaké A, Samaké H, Dembélé BT, Keita M, Coulibaly Y, Diallo G.

**Adresse du correspondant : Pr Diallo Gangaly** chef de service, chirurgie générale, centre hospitalier universitaire Gabriel Touré Mail : gangalyd@yahoo.fr Tel : 76292831/ 66748468

### RESUME

**Introduction :** l'omphalocèle, est l'absence de l'évolution du cœlome extra embryonnaire entre le 32ème et le 72ème jour de la grossesse. Le traitement dépend de son volume et des malformations associées. Au Mali, peu de travaux ont été publiés sur l'omphalocèle et son traitement.

**Matériels et méthodes :** Nous avons mené une étude rétrospective de 8 ans avec les objectifs de déterminer les facteurs épidémiologiques, de décrire les aspects cliniques et évaluer les résultats thérapeutiques.

**Résultats :** 111 malades ont été enregistré : 62 garçons et 49 filles. L'âge moyen a été de 4,2 jours et le poids moyen de 2500 - 3500 G. Le diamètre du collet était supérieur à 8 cm chez 29(26,13%) qui ont bénéficié du traitement conservateur selon Grobb. 13 patients présentaient une rupture du sac. Le foie a été retrouvé 29 fois(26,13%) dans le sac et 35 fois(31,53%) une malformation était associée. Vingt (18%) décès ont été observés. L'omphalocèle a été objectivée 9 (10%) fois en échographie anténatale. Aucune mère n'avait un antécédent de prise de médicaments à effet tératogène et 67(60,36%) étaient multipares.

**Conclusion :** Les omphalocèles sont des urgences chirurgicales. La prise en charge multidisciplinaire, nécessite une échographie en anténatale.

**Mots clés : Omphalocèle, Traitement, Mali**

### SUMMARY

**Introduction:** the omphalocèle is an evolution of the extra embryonic coulombs between the 32th and the 72th days of the pregnancy.. The treatment depends on his volume. In Mali; few works were published on the omphalocèle and its treatment.

**Materials and method:** we brought together 111 cases of omphalocèles during 8 years of study with the aim of determining the epidemiological factors and describing the clinical and therapeutic aspects.

**Results :** 49 patients on 111 were of the male and aged between 4,2 days with weight between 2500 – 3500 g. The diameter of the r snare was superior to 8 cms in 29(26,13%) cases and has benefited a conservative treatment according to Grobb. 13 patients had a rupture of the membrane. The liver has been found in 29 time (26,13%) in the sac and 35 case and associated malformation. 20 cases of death have been observed. Antenatal ultrasound found exomphalos in 9 cases. Any mother had a story of teratogenic medications and 67 mothers were multipared.

**Conclusion:** Omphalocèles are multidisciplinary surgical emergencies. Antenatal echography is useful for the antenatal diagnosis.

**Keywords:** Omphalocèle, Management, Mali

### INTRODUCTION

L'omphalocèle ou hernie amniotique, résultant d'un arrêt du développement de la paroi antérieure entre le 32ème et le 72ème jour de la vie embryonnaire. Elle est une malformation peu fréquente dans le monde. Aux USA, la fréquence est de 1 cas pour 5000 naissances [1] En France, les statistiques donnent généralement un taux voisin de 1 cas sur 6000 naissances et 1cas pour 4000 naissances en Allemagne [2,3]. Au Cameroun sur 51 mois 50 cas d'omphalocèle ont été recensés [4] et au Sénégal en 5années et demi, 80 cas ont été recensé sur 277 malformés [5].

La survenue de l'omphalocèle peut constituer une situation dramatique dans un milieu mal informé sur cette pathologie.

Elle est souvent associée à d'autres malformations qui peuvent assombrir le

pronostic. Le traitement est médicochirurgical et le diagnostic anténatal

L'absence d'étude dans notre service sur les omphalocèles, a motivé la réalisation de cette étude avec les objectifs suivants : déterminer les facteurs épidémiologiques, décrire les aspects cliniques et thérapeutiques

### MATERIELS ET METHODES

Cette étude rétrospective de 8 ans a été réalisée dans le service de chirurgie générale et pédiatrique du CHU Gabriel Touré de janvier 2000 à décembre 2008. Les 111 cas inclus dans l'étude étaient des nouveaux nés de 0 à 30 jours hospitalisés et présentant une omphalocèle seule ou associée à d'autres malformations. Nous avons exclus les omphalocèles non hospitalisés, les omphalocèles associées à d'autres malformations abdominales. L'analyse des

23

données a été effectuée sur le logiciel Epi info 6. Les tests statistiques de Khi2 et de Student avec un seuil de signification  $p < 0,05$  ont été utilisés.

## RESULTATS

Pendant la période d'étude, nous avons enregistré 111 cas d'omphalocèles en 8 ans soit 41,7% des urgences abdominales néonatales admissent dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Touré. Nous avons enregistré une prédominance masculine 62 garçons pour 49 filles et 70 (63,06%) avaient un âge compris entre 1-7 jours. Un malade parmi les nouveaux nés présentait une ambiguïté sexuelle. La caryotypie n'ayant pas été faite, il a été classé parmi les garçons car il avait un phénotype masculin.

A la naissance 71 (63,96%) avaient un poids compris entre 2500 et 3500 G, 30 (27,02%) patients avaient un poids supérieur a 5 kg et chez 20 patients, le poids était inférieur a 3 kg. Dans la répartition des enfants selon la taille a la naissance, 9 (8,11%) avaient une taille inférieure a la normale

L'âge moyen des mères était de 32 ans avec un minimum de 16 ans et un maximum de 44 ans. La multiparité a été retrouvée chez 65 (58,69%) mères, la grossesse était a terme chez 102 (91,89%) et 44 (39,64%) n'étaient pas vaccinées. Selon les antécédents, aucune mère n'avait un antécédent de notion de prise de médicaments a effet tératogène ; 37 (33,33%) seulement avaient régulièrement suivi la consultation prénatale. Le mariage consanguin a représenté 57 (51,35%) de cas dans notre étude et l'âge

A l'admission, 56 (50,45%) enfants avaient une douleur abdominale associée a une fièvre, et 13 (11,71%) patients avaient une rupture du sac. (31,53%) fois, l'omphalocèle était associée a une malformation congénitale, 12 fois une adhérence hépatique, 5 cryptorchidies, 5 fois une microglossie, 5 fois un syndrome de Weidmann- Beckwith

Selon le diamètre du collet, tous nos patients ont été classés selon Aitken [Tableau 1], 29 (26,13%) patients avaient un diamètre supérieur a 8 cm fois et ces patients ont bénéficié du traitement conservateur selon Grobb. 82 (73,87%) patients avaient un diamètre du collet inférieur a 4 cm moyen des pères étaient de 44 ans avec un écart type de 15,86 et des extrêmes de 16 à 66 ans et ont été opérés selon Gross.

Dans la répartition selon le contenu du sac, le foie a été majoritairement représenté, ensuite le grêle [Tableau 2]

Trente (27,02%) mères seulement ont bénéficié d'une échographie en période anténatal et l'omphalocèle a été objectivée chez 9 (10%) mères

La numération formule sanguine, le groupage rhésus, l'échographie abdominale et la glycémie ont été effectués chez 100% de nos patients. L'anémie était présente chez 7 (6,30%) patients, l'hypoglycémie chez 14 (12,60%). En rapport avec la clinique, l'échographie cardiaque a été effectuée 60 fois et a objectivée la tétralogie de Fallot dans 7 (6,30%) cas

Les suites ont été simples dans la majorité des cas 71 (66,66%). Nous avons noté 20 (18%) décès en postopératoire par insuffisance cardiorespiratoire et par suite de septicémie

## COMMENTAIRES

Cette étude rétrospective entreprise dans le service de chirurgie générale et pédiatrique du CHU Gabriel Touré entre 2000 - 2008, a concerné 111 patients : 32 filles et 62 garçons. Selon les études de l'OMS, la fréquence de l'omphalocèle est de 1 cas sur 5000 naissances. La prévalence varie d'un pays a l'autre [3]

La non fermeture de l'anneau ombilical se fait selon les auteurs [6] vers la neuvième semaine de la vie fœtale. Elle peut être mise en évidence par une échographie anténatale. Cette technique diagnostique n'étant pas pratiquée systématiquement au Mali, le diagnostic est surtout fait a la naissance. Dans notre série, 30 (27,02%) ont bénéficié de l'échographie ; l'omphalocèle a été objectivée dans 9 (10%) cas. Le sexe ne semble pas être un facteur de risque dans les études faites au Cameroun [4] et en Allemagne [7]. La survenue de l'omphalocèle n'influence pas le développement normal in utero du fœtus. Par conséquent, le poids a la naissance ne diffère pas de celui d'autres enfants. Le poids moyen des enfants de notre série était de 2500 - 3500 G et ne diffère pas de celui de la normale et de celui de la littérature [8]. L'intégrité du sac de l'omphalocèle après l'accouchement détermine l'urgence de la prise en charge. Sa rupture survient le plus souvent après la délivrance et par accouchement par voie basse. Elle a été observée chez 1 sur 29 patients dans une série Sénégalaise [9] et 13 (11,71%) cas dans notre série. Le traitement en urgence des cas de rupture a un mauvais pronostic ; les cas de rupture observées dans notre série sont tous décédés en post-opératoires immédiat, conforme aux données de la littérature. Avec le diagnostic échographique anténatal en Europe, les ruptures du sac peuvent être évitées. Le diamètre du collet est un critère important dans la prise en charge thérapeutiques des omphalocèles. Kimble [10]

estime que si le diamètre du collet est supérieur à 8 cm (qui a été le cas chez 29 de nos patients), le traitement chirurgical peut être différé. Nous avons pratiqué la méthode conservatrice de Grobb chez ces 29 (26,12%) patients ainsi que Kimble chez 29 des 35 patients de sa série. Les indications chirurgicales (techniques de Gross) portent sur les petites omphalocèles (diamètre inférieur à 4 cm et ne contenant pas le foie), et les omphalocèles rompues dans les pays africains à cause de l'insuffisance des moyens de réanimation et d'anesthésie. Ceci a été le cas pour 82 (73,87%) de nos patients ainsi que la majorité de la série Mexicaine [11] et Sénégalaise [9]. Actuellement, dans les pays développés, l'indication chirurgicale est systématique dans le traitement des omphalocèles grâce aux progrès de la réanimation néonatale, des matériaux synthétiques et du diagnostic anténatal [11]. L'omphalocèle est une pathologie où les malformations associées sont fréquentes. Notre taux est comparable à celui de Soumeia et Goldkrand [11,12]. Les malformations les plus fréquemment rencontrées dans notre série et la littérature sont les malformations d'origine cardiaque, digestive, génito-urinaire. Les suites opératoires représentées dans le tableau [4] sont accompagnées par un taux de mortalité très élevé au Sénégal [9]: sur 19 patients opérés, 18 décèdent en postopératoire immédiat, 1 décède après fermeture pariétale pour rupture du sac. Les suites opératoires ont été simples dans 82 (73,84%) cas dans notre série. Nous avons eu 2 cas d'infections pariétales, 2 cas de péritonite, 3 cas d'occlusion, et 2 cas d'éviscération post-opératoire, patient pour insuffisance cardiorespiratoire. Tous les patients ont été retrouvés dans les 6 mois; ils ont tous développé une hernie ombilicale. Les étiologies ne sont pas connues avec précision, mais il existe des facteurs de risque maternelle, infectieux, physiques et médicamenteux. Ces facteurs n'ont été retrouvés dans notre série suite à la rétrospectivité de l'étude.

### CONCLUSION

L'omphalocèle ou hernie amniotique, résultat du développement de la paroi abdominale antérieure est une affection spectaculaire en milieu mal informé dont le pronostic est fonction du diamètre du collet, du volume de l'omphalocèle, d'association ou non avec d'autres malformations et la prise en charge précoce. Les omphalocèles sont des urgences qui nécessitent un traitement multidisciplinaire dans un milieu spécialisé. La formation des spécialistes en échographie

anténatale est indispensable pour le diagnostic anténatal. L'amélioration de suites du traitement repose sur la création d'un service de réanimation néonatale.

**Tableau 1 : Diamètre du collet : classification selon Aitken**

| DIAMETRE COLLET        | NOMBRE | FREQUENCE |
|------------------------|--------|-----------|
| DIAMETRE > 8cm Type II | 29     | 26,13     |
| DIAMETRE < 4 cm Type I | 82     | 73,87     |
| TOTAL                  | 111    | 100       |

**Tableau 2 : Répartition des malades selon le contenu du sac**

| Contenu du sac | Nombre de cas | FFREQUENCE |
|----------------|---------------|------------|
| Foie           | 29            | 26,13      |
| Grêle          | 27            | 24,32      |
| Grêle + Foie   | 10            | 9,00       |
| Foie + Colon   | 5             | 0,45       |
| TOTAL          | 111           | 100%       |

**TABLEAU 3 : Prévalence de l'omphalocèle selon les pays et Auteurs**

| PAYS        | NAISSANCES | FREQUENCE |
|-------------|------------|-----------|
| Australie   | 968721     | 3,9       |
| Angleterre  | 2686522    | 6,1       |
| Israël      | 69489      | 1,6       |
| Italie      | 548121     | 2,2       |
| Japon       | 570178     | 3,8       |
| France      | 777357     | 3,2       |
| USA         | 911781     | 4,7       |
| Notre étude |            | 12 cas/an |

**TABLEAU 4 : Repartition des malades selon les techniques et les suites**

| Techniques Suites   | Grobb | Gross | TOTAL |
|---------------------|-------|-------|-------|
| Simple              | 18    | 64    | 82    |
| Infection pariétale | 1     | 1     | 2     |
| Péritonite          | 1     | 1     | 2     |
| Occlusion           | 2     | 1     | 3     |
| Eviscération        | 0     | 2     | 2     |
| Décès               | 7     | 13    | 20    |

### REFERENCES

1. Molik KA, Ginkalewski CA, West KW. Gastroschisis : a plea for risk categorization. J Pediatr Surg, 2006 ; 36(1): 51-5

2. Brown FL, Wright L. Delayed external compression reduction of an omphalocele(DECRO) : an alternative method of treatment for moderate and large omphaloceles. Eur J Pediatr Surg , 2004 Jul;33 :1113-5
3. Kimble RM, Sing SJ, Bourke C, Cass DT. Gastroschisis reduction under analgesia in the neonatal unit. J Pediatr Surg 2007 ;36(11):672-130
4. Balci S, Leblebicagla G, Yigiotkanli I. A New case of omphalocèle with absence of thumb. J Pediatric, 2005 ;47(7) :95-97
5. Ngom G, Fall I, Sankal. Evaluation of the management of omphalocèle in Dakar. Dakar Med, 2004;49(3):203-6
6. Djan, Nihoul C, Feketé. Omphalocèle et laparoschisis : manuel de chirurgie pédiatrique. Paris 1998; 1 : 81-85
7. Kaiser MM, Kahlf, Von S. Traitement de 35 cas de laparoschisis et de 31 cas d'omphalocèle dans les services de chirurgie pédiatrique à l'université médicale de Lubeck de 1970-1998. Churg, 2000 ;71(10) :1256-62.
8. Steinman A, Kelmer G, Avni G, Johnson DE. Omphalocele in a foal. Vet Rec, 2007 ;146(12) :341-3. PMID 1077704 (PubMed -index for Medline)
9. N'Gom G, Fall I, N'Diaye L, Dieng M, Sankale, N'Doye (Dakar Sénégal ). Congrès Panafricain chirurgie pédiatrique .Nov 2003, Libreville Gabon
- 10- Kimble RM, Sing SJ, Bourke C, Cass DT. Gastroschisis reduction under analgesia in the neonatal unit. J Pediatr Surg 2007;36(11):672-234
- 11- Garcia H. Clinical review and surgical treatment of omphalocele laparoschisis. Mex. J Surg 2006;27(11): 71-8
- 12- Soumeia SG, Samy MB, Boutheina Ben, Rhomdhane, Aida MM, Badis Chennouffi, Issam L, et al. Diagnostic anténatal et apport de l'examen foetopathologique dans la prise en charge de l'omphalocèle. Tunisie médicale, 2007 ;79(8) :452-457
- 13 -Goldkrand J W, Causey TN, Huli EE. The changing face of gastroschisis and omphalocèle in southeast Georgia. Department of obstetrics and gynecology ,perinatal center ,Memorial Health University. Medical center ,Savannah ,Georgia. Obstet Gynecol surv, 2005;60(3):154-5